

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1931-1932 N° 35

LA CATAPLEXIE

(Le Syndrome Cataplectique)

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 16 Novembre 1931

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Georges POISSON

Elève de l'Ecole du Service de Santé Militaire

Né le 23 Avril 1905 à CONGRIER (Mayenne)



LYON

BOSC Frères, M. et L. RIOU

IMPRIMEURS-ÉDITEURS

1931

LA CATAPLEXIE

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1931-1932 N° 35

LA CATAPLEXIE

(Le Syndrome Cataplectique)

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 16 Novembre 1931

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Georges POISSON

Elève de l'Ecole du Service de Santé Militaire

Né le 23 Avril 1905 à CONGRIER (Mayenne)



LYON

BOSC Frères, M. et L. RIOU

IMPRIMEURS-ÉDITEURS

1931

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Doyen honoraire	M. L. HUGOUNENQ
Doyen	M. J. LEPINE
Assesseur	M. ROLLET

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. CAZENEUVE, ROQUE, LANNOIS, HUGOUNENQ, ROCHET, BARRAL.

PROFESSEURS

Cliniques médicales	MM. PIC
	PAVIOT
Cliniques chirurgicales	TIXIER
	BERARD
Clinique obstétricale et Accouchements	VORON
Clinique ophtalmologique	ROLLET
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	NICOLAS
Clinique neurologique et psychiatrique	LEPINE (J.)
Clinique des maladies des enfants	MOURIQUAND
Clinique des maladies des femmes	VILLARD
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	COLLET
Clinique des maladies des voies urinales	GAYET
Clinique chirurgicale, infantile et orthopédie	NOVE-JOSSERAND
Clinique et prophylaxie de la tuberculose	COURMONT
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie	CLUZET
Chimie biologique et médicale	FLORENCE
Chimie organique et Toxicologie	MOREL
Matière médicale et Botanique	MANCEAU
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	GUIART
Anatomie	LATARJET
Histologie	POLICARD
Physiologie	DOYON
Pathologie externe	LERICHE
Pathologie interne	FROMENT
Pathologie et Thérapeutique générales	CADE
Anatomie pathologique	FAVRE
Chirurgie opératoire	PATEL
Médecine expérimentale et comparée et bactériologie	ARLOING (F.)
Médecine légale	Etienne MARTIN
Hygiène	X.
Thérapeutique	SAVY
Pharmacie et Pharmacologie	LEULIER
Hydrologie thérapeutique et climatologie	PIERY

PROFESSEUR TITULAIRE SANS CHAIRE

Chargé d'un cours de Propédeutique de gynécologie M. CONDAMIN

CHARGES DE COURS COMPLEMENTAIRES

Anatomie topographique	MM. THEVENOT (Léon)
Puériculture et hygiène de la première enfance	RHENTER
Chirurgie expérimentale	TAVERNIER
Applications du radium	NGGIER
Stomatologie	TELLIER

AGREGES

MM.	MM.	MM.	MM.
NOGIER	NOEL	ROCHET (Ph.)	CHAMBON
ROCHAIX	DUMAS	WERTHEIMER	CIBERT
RHENTER	DUFOUR	GATE	EPARVIER
MAZEL	DEVIC	BERNHEIM	GUILLEMINET
SANTY	GABRIELLE	DECHAUME	MORENAS
CHALIER (André)	MARTIN (Joseph)	POLLOSSON	REBATTU (Ch.)
CHALIER (Joseph)			



EXAMINATEURS DE LA THÈSE

MM. PIC, président ; DUMAS, assesseur ;
DEVIC et DECHAUME, agrégés.

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

A MA MÈRE

Témoignage de ma profonde affection et de mon infinie reconnaissance.

Trop faible hommage de ma grande piété filiale.

A MON FRÈRE ROBERT, A SA FEMME
ET A LEURS CHARMANTS ENFANTS

A MON FRÈRE RENÉ ET A SA FEMME

Avec toute ma tendresse.

A MON ONCLE C. POISSON

Affectueusement.

A MES CAMARADES

A TOUS CEUX QUI ME SONT CHERS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR PIC

Professeur de Clinique médicale à l'Hôtel-Dieu de Lyon

Qui m'a fait le très grand honneur
d'accepter la présidence de cette thèse.
Hommage reconnaissant.

A MES JUGES

A MONSIEUR LE DOCTEUR A. DEVIC

Professeur agrégé de la Faculté

Médecin des Hôpitaux de Lyon

Qui m'a inspiré l'idée de ce travail
et n'a cessé de me prodiguer ses
conseils. Je suis heureux d'exprimer ici
ma profonde gratitude et mon respec-
tueux attachement.

A MONSIEUR LE DOCTEUR G. MORIN

Préparateur à la Faculté

Il m'a constamment aidé de ses
conseils éclairés. Il ne m'a ménagé ni
son temps, ni sa peine, qu'il trouve ici
l'expression de ma vive reconnaissance.

A MES MAÎTRES CIVILS ET MILITAIRES
DES HÔPITAUX ET DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS
DES HÔPITAUX ET DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE LYON
ET DE L'ÉCOLE DU SERVICE DE SANTÉ MILITAIRE

Avant-propos

Au moment d'accomplir le dernier acte de ma vie universitaire, au seuil de cette carrière à laquelle je me prépare depuis plus de six ans, qu'il me soit permis de rendre publiquement hommage à tous ceux qui, à quelque titre, ont contribué à ma formation générale ou technique.

La tradition est bonne, je crois, qui veut en cet instant, qu'on se penche vers les années passées, qu'on se souvienne et du chemin lentement parcouru et de ceux qui nous aidèrent.

Que ce soit tout d'abord un pieux hommage à la mémoire chérie de mon père, dont l'existence, toute de travail et d'honneur, restera en exemple à la mienne. Que lui soit associée dans ma pensée ma mère, dont le dévouement et les sacrifices longtemps consentis font qu'aujourd'hui mon succès est aussi le sien.

A mes frères et à leurs familles, je veux affirmer ma grande affection. Ils m'ont toujours soutenu dans mes entreprises; je leur en suis reconnaissant.

Je n'aurai garde d'oublier dans ma gratitude ceux qui furent mes maîtres au Lycée de Laval, et tout particulièrement M. E. Sinoir, qui m'encouragea dans la voie que j'ai suivie.

Toute ma formation médicale est l'œuvre des Maîtres les plus éminents des Facultés de Paris et de Lyon. Sous leur savante conduite j'ai pu découvrir combien notre métier décelait de joies profondes. Ils sont trop nombreux pour que chacun d'eux soit cité. A tous j'apporte le tribut de ma respectueuse admiration.

Toutefois, que M. le Docteur Devic veuille bien trouver ici l'expression de ma reconnaissance pour le bel enseignement qu'il nous donna à l'hôpital et pour m'avoir inspiré le sujet de cette thèse. Il m'a soutenu de ses conseils et m'a toujours réservé un excellent accueil.

Je dois beaucoup à M. le Docteur G. Morin pour l'aide précieuse qu'il m'a apporté pour la mise au point de mon travail. Il ne m'a ménagé ni son temps, ni sa peine. Je veux l'assurer de mon respectueux attachement.

J'ai eu recours, pour la préparation de ma thèse, aux connaissances des langues étrangères de mes camarades Jolas, Colomb, Madrange, Laborde, Frattani, Guiguen. Ils m'ont obligeamment consacré quelques-uns de leurs loisirs. Je les en remercie sincèrement en leur offrant mes vœux de réussite et de bel avenir.

LA CATAPLEXIE

Définition et historique

« Le syndrome de la cataplexie est caractérisé essentiellement par l'inhibition générale du tonus d'attitude. Brusquement, à la suite d'une vibration émotive, agréable, pénible ou anxieuse, le malade, s'il est debout, s'effondre ou fléchit fortement les genoux; s'il est assis, la tête tombe sur la poitrine, la colonne vertébrale se fléchit tout de même qu'on le voit dans l'endormissement physiologique.

Partielle, l'inhibition du tonus se traduit toujours dans les mêmes conditions par la chute d'un bras levé et menaçant, ou la flexion de la tête, ou encore l'ouverture de la mâchoire. Parfois tout se borne au relâchement du sphincter vésical, comme on le voit à la suite du rire paroxystique.

Cet état, dont la durée peut s'étendre de quelques secondes à quelques minutes, s'accompagne d'une conservation plus ou moins parfaite de la conscience; les malades ainsi frappés voient et entendent ce qui se dit et ce qui se passe autour d'eux, et conservent un souvenir précis de l'attaque dont ils ont été atteints. »
Telle est la définition de la cataplexie que donnaient

Lhermitte et Tournay dans la *Revue de Neurologie* de juin 1927. Nous ne saurions rien ajouter à ce tableau précis et saisissant, nous insisterons seulement sur ce fait que la cataplexie n'est pas une entité morbide mais un syndrome.

En 1880, Gélinau décrit pour la première fois un syndrome caractérisé à la fois par des attaques de sommeil et par une tendance à la perte du tonus musculaire sous l'influence d'une émotion : le malade sent ses genoux fléchir et il peut s'effondrer sans cependant perdre connaissance. Pour désigner cet ensemble symptomatique, l'auteur propose le terme de « Narcolepsie ».

Dès, dans les observations publiées depuis cette époque sous le nom de « Narcolepsie » ou « syndrome de Gélinau », on peut retrouver la description d'attaques caractérisées uniquement par la résolution du tonus statique sans sommeil.

La cataplexie pure n'a été vraiment et définitivement individualisée qu'après les remarquables communications de Lhermitte dans la *Revue de Neurologie* en 1927 et dans l'*Encéphale* en 1928.

Le terme de « Cataplexie », dû à Henneberg, est celui que nous utiliserons dans cette étude, de préférence aux appellations de « Perte soudaine du tonus musculaire d'origine affective » (Redlich), de « Blocage du tonus » (Stern). (Nous éviterons aussi les appellations plus rarement utilisées d' « Epilepsie statique » (André Thomas), de « Petit mal narcoleptique »

(Friedmann), d' « Absence narcoleptique », d' « Equivalent narcoleptique », etc...)

Max Levin, en décembre 1929, publiait, dans son article sur la « Narcolepsie », 66 cas recueillis dans la littérature se rapportant au syndrome de Gélinau. L'énumération chronologique de ces observations résume l'Histoire de la question. Car, à notre connaissance, peu d'observations ont été publiées depuis cette date. Nous citerons seulement celles de la Clinique du Professeur Pelnar dans la *Revue de Neurologie* 1930 et de Lhermitte dans la *Gazette des Hôpitaux* de cette même année.

Voici la liste des auteurs qui ont rapporté des observations de syndrome de Gélinau avant décembre 1929:

1877 WESTPHAL.

1880 GÉLINEAU.

1894 GÉLINEAU, cité par SAMAIN, 1894.

1902 LÖWENFELD, GULEKE.

1907 CAMP.

1913 STÖCKER (cas 4) publié à nouveau en 1928 par
ROSENTHAL.

1916 HENNEBERG, K. MENDEL, JOLLY.

1917 BOLTEN, REDLICH (cas 12 et 4), SINGER.

1918 BURR, NOAK, STÖFLER.

1921 SOMMER (2 cas).

1922 KAHLER.

1924 GOLDFLAM (cas 1), B. FISCHER, STÖFLER,
HENEROCH, MISSRIEGLER.

1925 CURSCHMANN et PRANGE (cas 2), MATSDORFF,
HILPERT, MÖLLENHOFF, WENDEROWIC (2 cas).

1926 SPILLER (cas 2 et 3), ADIE (5), WEECH (cas 1),
JANZEN (cas 2), STRAUSS, STIEFFER (cas 2),
MOSCHNER (rapporté à nouveau en 1928 par
ROSENTHAL).

1927 MANKOWSKY, JACOBSON, THIEL (2 cas), SAFORA
(cas 1 et 2), STRAUSS (2 cas), E. MILLER, GIL-
LEPSIE, MUNZEN.

1928 WILSON, ROSENTHAL (cas 3 et 6), GRUZESKA
(2 cas), SPERLING et WINNIER, BROCK.

1929 FULTON et BAILEY, LEVIN (5 cas).

La cataplexie est donc une affection rare. C'est, en effet, dans ces dix dernières années, depuis de nombreux travaux sur l'épilepsie et surtout depuis que l'on connaît mieux les troubles et les séquelles de l'encéphalite épidémique que l'on s'est attaché à l'étude de la cataplexie.

Cette première série d'observations ne fait mention que des cas (les plus fréquents d'ailleurs) où il y a association d'attaques de sommeil et d'attaques de cataplexie.

Les attaques de sommeil sans cataplexie sont communes, les cas de cataplexie sans attaques de sommeil sont très rares, semble-t-il. Wilson, en 1928, n'en avait trouvé aucun cas dans toute la littérature.

Depuis :

— Villaverde a publié l'observation d'un enfant de 10 ans qui, lorsqu'il riait de bon cœur, tombait brusquement à terre. Ces attaques duraient 10 minutes, pendant lesquelles il n'y avait pas de trouble de la conscience.

— Nesbitt cite le cas d'une femme de 39 ans qui

présente des crises de cataplexie typique sous l'influence de toutes les émotions fortes et principalement du rire.

— Le malade N° 5 de Wilson avait des attaques de pâleur et de faiblesse musculaire après une excitation émotive.

— Rothfeld rapporte l'observation d'une femme atteinte d'encéphalite épidémique en 1922 et qui a présenté ultérieurement des attaques de cataplexie qui disparurent complètement en 1925.

Nous oserons à peine identifier (comme le fait Hermann) à la cataplexie cet état qu'Oppenheim, en 1902, appela le « Lachschlag ». Dans cette sorte de désordre le malade tombe au cours d'un rire ; mais chez ces malades, il y a une obnubilation plus ou moins importante de la conscience pendant plusieurs secondes. Et pourtant il est parfois bien difficile de faire la différenciation entre le « Lachschlag » et la Cataplexie; nous voulons parler du cas 1 d'Oppenheim où il était impossible de déterminer s'il y avait perte de conscience pendant ces attaques. Tantôt le patient de Rothfeld perdait connaissance, tantôt il était pleinement conscient pendant l'attaque.

L'affection qui nous occupe n'empêche nullement le travail des malades qui en sont atteints. Ceux-ci ne fréquentent donc pas l'hôpital. Ce sont des malades qui viennent consulter leur médecin pour des troubles qui leur paraissent étranges, mais qui ne les obligent nullement à interrompre leur vie sociale.

Notre Maître, le Docteur A. Devic, a eu l'occasion de recueillir en quelques années 4 observations de cataplexie. Ces observations ont été prises au cours de ses consultations dans son cabinet, aussi sont-elles nécessairement succinctes, mais suffisamment précises et édifiantes pour le diagnostic et le traitement de notre affection. Il a eu l'obligeance de nous les communiquer et c'est à propos de ces cas de cataplexie typiques qu'il nous a donné l'idée de ce travail inaugural.

Observations

OBSERVATION I

Michel Vil... (12 ans). Envoyé en septembre 1926 par son médecin (Docteur Mouret, d'Avignon), parce que souvent sous le coup d'une émotion il sent ses jambes se dérober sous lui.

Père nerveux.

Mère très névropathe, soignée pendant six semaines dans une maison de santé lors de la naissance de son deuxième enfant, actuellement âgé de 6 ans. Très anxieuse pendant les deux derniers mois de sa première grossesse qui se termina par un accouchement difficile.

Frère bien portant.

Le jeune malade sain et vigoureux s'amuse et travaille normalement, mais depuis l'âge de 9 ans il se montre particulièrement émotif. Sous l'influence d'une émotion même légère, frôlant une voiture, sa mère le tenant par le bras, buttant contre une pierre, il a la sensation que ses jambes sont paralysées, parfois même il tombe assis ; pas d'angoisse, pas de perte de conscience, ni d'amnésie. Ces accidents surviennent rarement lorsqu'il joue avec ses camarades, ils ont lieu presque toujours lorsqu'il est en famille.

L'examen montre un enfant gros et fort, robuste ; on lui donnerait 15 ans.

Comme il s'agit d'un surmené scolaire on conseille le repos, 10 heures de sommeil, plus de liberté avec ses camarades, des douches quotidiennes tous les soirs et on prescrit du Fosphoxyl.

14 juin 1927. — Son médecin écrit que l'enfant tombe toujours et essaie le gardenal à raison de 2 prises de 0 gr. 10 par jour.

29 décembre 1927. — Après le traitement au gardenal et le repos amélioration pendant les vacances. Voyage en auto, séjour à Paris chez sa tante qui ne l'a vu tomber que deux fois. Mais dès sa rentrée au collège, où il est surmené, il reprend ses chutes au moins quotidiennes dont il fait à nouveau le récit : Pas de perte de conscience même très brève ; se sent raide et surtout très faible des jambes, mais aussi des bras. S'il est assis, il se cramponne et ne tombe pas, si bien qu'en classe le professeur ne s'est jamais aperçu de rien ; mais en récréation on le sait il peut tomber et on ne lui permet pas de jouer au ballon avec les autres élèves. Le plus souvent il tombe une jambe pliée sous lui, l'autre étendue et il a l'impression de raideur de ses membres. Il se relève vite, un peu pâle et ému.

Examen. — Très grand. Tout à fait pubère : poils et testicules d'homme. Un peu maigre. Tension artérielle 10. On conseille 10 heures de lit sur 24 heures. 4 heures de travail au plus et un jour complet de repos par semaine. Douche tiède le soir.

Séjour à Divonne (1 mois 1/2) mai et juin 1928. Son médecin (le Docteur Vieux) a pu assister à un malaise. D'abord à 0 gr. 10 puis à 0 gr. 15 de gardenal par jour par prises de 0 gr. 05. Amélioration nette avec diminution du nombre des accidents. Prends 2 kil. 500.

OBSERVATION II

M. Jan..., 28 ans.

Père alcoolique mort accidentellement à 64 ans.

Mère morte à 51 ans.

Bonne santé habituellement, marié il y a 5 ans, deux en-

fants bien portants. Ses malaises dont il souffre ont commencé il y a 5 ans. Depuis cette époque le malade a remarqué que lorsqu'il riait de temps en temps ses jambes se pliaient sous lui à tel point que lorsqu'il marchait, il devait s'arrêter. Tant qu'il ne riait pas rien d'anormal ne survenait.

Ces accidents d'abord relativement espacés sont progressivement devenus habituels. Presque toutes les fois qu'il rit il sent ses forces lui manquer ; sa tête tombe sur sa poitrine ; il doit s'appuyer ou se laisser tomber doucement pour éviter une chute brutale. Ces phénomènes durent tant qu'il rit généralement quelques secondes et une fois finis le malade « redevient comme avant ».

Il dit avoir des nuits agitées ; il se couche à 9 heures, se réveille vers 1 heure ou 2 heures du matin puis dort mal : il voit en rêve des bêtes ou des gens qui veulent le tuer, réveille sa femme en criant « au secours ». Eclaire sa chambre pour voir qui vient le voler. S'endort finalement vers 5 ou 6 heures « au moment où il lui faudrait se lever ».

Accès de sommeil pendant la journée : lorsqu'il s'assied ou se repose, il s'endort. Il ne peut résister au sommeil après le petit déjeuner du matin et avant ou après le repas du midi. Il peut cependant s'empêcher de dormir en faisant un effort violent et l'entourage peut le réveiller en le secouant. Si on ne l'éveille pas les accès de sommeil durent 1/2 heure à 3/4 d'heure et soulagent le malade.

Très préoccupé par son travail, bien plus qu'au début de son mariage, depuis 2 mois 1/2 il est incapable de tenir à jour sa comptabilité et s'endort sur ses cahiers ; mais il demande dix fois à sa femme si elle a fait le travail. Très irascible. Sa femme n'a pas remarqué chez lui de baisse intellectuelle. Il boit 2 litres de vin par jour.

Ses pupilles réagissent mais sont inégales et déformées. Tension artérielle 14.

OBSERVATION III

Madame O..., 48 ans, mariée, 5 enfants.

Vers la fin de la guerre à une époque qu'elle ne précise pas exactement la malade a traversé une période pendant laquelle elle dormait « plus qu'elle ne voulait ». Elle n'eut pas de diplopie et ne vit pas de médecin à cette occasion. Elle n'a d'ailleurs pas conservé un souvenir précis de ces malaises qu'elle décrit confusément. Depuis un an elle a remarqué qu'elle s'endormait à table, dans la rue, en marchant, n'importe où et à n'importe quelle heure de la journée. « On doit croire, dit-elle, que j'ai bu » quand elle prend ces malaises dans la rue. Au bout de 10 à 15 minutes elle s'éveille brusquement, se sentant « très à l'aise et dégagée ». Le besoin de dormir la prend presque toutes les fois qu'elle s'assied.

En outre depuis 10 ans toutes les fois qu'elle rit ou qu'elle est émue Madame O. à l'impression qu'elle va tomber. Il y a 10 jours, pendant un accès de rire, elle est tombée et s'est relevée immédiatement.

Dès l'enfance elle a été réveillée de temps à autre pendant la nuit par ce qu'elle appelle des « vertiges », c'est-à-dire par une brusque sensation d'angoisse après laquelle elle perdait tout à coup connaissance. Ces phénomènes avaient disparues, mais le 10 septembre 1930, elle eut encore une perte de conscience au milieu de la nuit. L'examen neurologique ne montre rien : l'examen général montre un point de Mac Burney douloureux (un chirurgien a parlé d'appendicite) et un petit rétrécissement mitral consécutif probablement à un torticolis de l'enfance.

OBSERVATION IV

Madame Moh..., 30 ans.

Mère vivante, a 62 ans.

Père mort il y a 10 ans d'une affection de l'estomac (p).

7 frères et sœurs vivants. 2 frères morts. Aucun ne présente d'affection nerveuse.

Réglée à 13 ans.

Alla en classe jusqu'à 12 ans, puis travailla dans une teinturerie. A la fin de la journée, se sentait lasse, mais le travail était dur.

Mariée à 20 ans elle a eu une fausse couche peut-être à la suite d'un gros chagrin.

L'affection actuelle remonte à l'âge de 18 ans, mais auparavant déjà elle avait des crampes d'estomac alors elle se couchait sur une chaise, s'endormait quelques minutes et au réveil elle allait mieux.

Au début elle ne s'endormait qu'une fois par jour.

Actuellement, elle s'endort chaque fois qu'elle s'assied.

Un jour elle allait chez un médecin demander d'opérer sa mère qui avait un abcès de la gorge, elle s'est endormie en pleurant dans la salle d'attente du médecin.

Elle s'endort dans la rue, rentre dans une allée, s'appuie contre un mur et s'endort quelques minutes. Au réveil elle se sent très bien. Elle s'est endormi parfois devant des vitrines.

Au réveil de sa crise elle éprouve souvent une sensation de faim. La nuit elle dort mal, avec des cauchemars et s'endort comme une masse sur son lit.

Quand elle a une émotion joyeuse ou triste les jambes lui manquent, les genoux plient mais il ne lui est arrivé de tomber qu'une seule fois. A ce moment sa voix est étrange mais elle garde toujours une conscience parfaite.

L'examen neurologique n'a rien relevé d'anormal.

Symptomatologie

Ce syndrome est plus souvent « observé que remarqué », dit Gerhart. Il est souvent méconnu, car il est rare et le médecin non prévenu refuse de le cataloguer autrement que dans la série des équivalents épileptiques, ou bien il le considère comme une manifestation hystérisforme. Il est, en effet, souvent difficile de les séparer cliniquement ; pourtant l'énoncé même des différents éléments du syndrome de l'astasia de Gélineau en montre l'originalité.

1° L'ATTAQUE EST PRESQUE TOUJOURS PROVOQUÉE PAR UN CHOC ÉMOTIF OU PSYCHOSENSORIEL.

L'inhibition statotonique est sous la dépendance, dans la grande majorité des cas, d'une vibration émotive : anxiété, peur, pitié, ennui, colère, amusement ou joie (Wilson). Le rire excessif, le rire de « bon cœur » est la cause occasionnelle la plus fréquemment retrouvée et nos malades 2 et 3 tombent sous cet effet. Le malade de Gélineau, « lorsqu'il riait aux éclats ou qu'il voyait une bonne opération réussir dans son métier, ressentait une faiblesse soudaine dans ses jambes, qui se dérobaient sous lui. Plus tard, en jouant aux cartes, s'il se voyait un beau jeu en main, il était

tout saisi et ne pouvait remuer le bras... Bientôt la moindre émotion, la vue seule de ses futailles... » déclenchait une crise. « Les scènes gaies et humoristiques lui donnaient des paralysies... ».

Le deuxième malade de Wilson apprend par un journal qu'il a gagné 5 livres à la suite d'un pari sur un match de football. A cette nouvelle inattendue il présente une attaque de cataplexie.

Aussi, les malades sachant qu'ils ne manquent jamais de tomber quand ils rient, évitent de manifester franchement leur joie et se contentent de sourire, ou se pincent les lèvres : « Je ne ris que lorsque je ne peux m'en empêcher », disait le malade n° 1 de Wilson.

Hermann rapporte le cas d'un malade qui avait une nature joyeuse et sereine et présentait des crises chaque fois qu'il riait, surtout quand il riait de tout son cœur. Cet état non seulement lui était pénible pour des motifs sociaux, mais aussi le plaçait dans des situations particulièrement dangereuses. Ainsi ce malade racontait qu'un jour, prenant un bain de mer, une plaisanterie de l'un de ses compagnons le rendit soudain incapable de nager et qu'il faillit se noyer. La crise, chez ce malade, survenait chaque fois au paroxysme de son rire.

Cependant, il n'est pas nécessaire, comme on l'a vu, que les modifications affectives soient extériorisées par des pleurs ou par le rire franc, il suffisait, chez le malade n° 3 de Levin, qu'il pense à quelque chose de drôle, sans même sourire, et pour le malade de Pelnar de voir de loin le geste imitant le chatouillement.

Skala rapporte le cas d'un malade qui, plongé dans un bain chaud, ne peut bouger malgré sa peur de se noyer. Même observation chez le malade n° 2 de Levin, de plus ce malade notait l'apparition des crises partielles au moment de l'orgasme, au cours du coït et de la masturbation.

Le stimulus émotionnel peut être la colère ; la malade de Kahler, quand elle s'irritait, perdait soudainement toute puissance. De même chez les malades cités par Westphal, Goldflam, B. Fischer, Adie (cas 2), Weech et E. Miller. Le malade n° 3 de Wilson dit que s'il était obligé de frapper un de ses enfants, avant même qu'il pût le faire, la crise le prendrait immédiatement et il irait s'applatir sur le plancher.

Le malade de Stiefler n'a jamais fait d'attaque à la suite d'un rire, mais seulement au cours de la colère. Ce même malade avait des crises quand il s'ennuyait. et le malade de Redlich avait ses accès quand il était tranquille et au repos. Chez la malade n° 3 de Wilson, les crises survenaient à n'importe quel moment, d'habitude quand elle était assise tranquillement sur une chaise ou étendue sur un sofa.

Saisie de peur à la vue d'un cheval emballé, la malade n° 3 de Wilson tombait à terre. Dorsch estime même avoir présenté personnellement une crise typique de cataplexie pendant la guerre à la suite de l'éclatement d'un obus dans son voisinage (?).

Curieux est aussi le cas que rapporte Wilson. Son malade n° 2 a présenté des attaques de perte du tonus à la suite d'un rêve. Un jour, en dormant, il rêva à un assassinat. L'émotion provoquée le réveilla immédia-

tement. Il se sentit alors pleinement conscient, mais totalement incapable de remuer un seul doigt. Il a entendu son frère et sa sœur monter un escalier. Il essaya de les appeler et ne put émettre un seul cri. Plus il s'efforçait, plus intense était son émotion et plus ses forces diminuaient. Il gisait là, étendu sur le plancher, sans mouvement, mais souffrant d'une détresse mentale aiguë pendant quelque 15 minutes avant que l'attaque disparaisse d'elle-même. Des attaques semblables mais moins graves sont survenues à la suite d'états émotifs liés à des rêves.

Il existe parfois une proportionnalité nette entre l'intensité du choc émotif et celle de la crise cataplectique. Gélinau raconte que son malade, pendant l'attaque, entendait les gens l'accuser d'avoir bu et se railler de lui. Il ne pouvait leur répondre, leur moquerie l'accablait encore plus... Quand plusieurs personnes faisaient le cercle autour de lui, ce qui ne manque jamais à Paris, ajoute-t-il, il les entendait ou les devinait faisant leurs charitables réflexions sur son état, et leur aménité le paralysait en l'impressionnant davantage et en l'empêchant de se relever.

Enfin, souvent, comme dans le cas 2 de Wilson, le malade qui présente un syndrome de Gélinau, en voulant éviter une crise de sommeil qu'il sent venir, tombe dans une attaque de cataplexie. Il essaie avec peine de rester éveillé quand il sent la crise de sommeil imminente, alors sans qu'aucune émotion consciente intervienne il tombe à terre par perte du tonus musculaire. Mais Wilson fait remarquer avec raison que l'effort d'éviter le sommeil est lui-même intensifié par un

tonus émotionnel et dans ce cas l'attaque de cataplexie est presque toujours inévitable. Cependant, à cette période, l'attaque pouvait quelquefois être empêchée par un choc vif sur l'épaule.

Wilson signale même que Strauss a pu déclancher une crise par une excitation sympathique en provoquant l'horripilation cutanée.

Les états émotifs les plus variés peuvent donc être la cause d'une attaque de cataplexie. Chez certains malades, toute émotion peut déclancher une crise (Levin, cas 3). Chez d'autres c'est presque toujours le même choc émotif, le plus souvent le rire, qui provoque l'accès (Levin, cas 2).

Quoiqu'il en soit, le choc affectif peut revêtir une intensité variable, mais il est presque constant au début de l'attaque. Dans les formes associées aux attaques de sommeil, il peut déclancher indifféremment ou celles-ci ou des faiblesses musculaires. Il est généralement facile à retrouver, car les malades sont toujours frappés par la coïncidence du rire, de la colère ou d'une sensation affective quelconque agréable, pénible ou anxieuse avec le début de leur attaque.

2° Si l'attaque est presque toujours déclanchée par un choc émotif, assez souvent, mais moins constamment, le malade en ressent l'approche par des petits symptômes variés qui peuvent être considérés comme une AURA.

Cette aura est variable suivant les sujets. Chez le malade du Professeur Pelnar, le relâchement musculaire survenait brusquement avec la sensation d'une étincelle parcourant le corps jusque dans la bouche

et les yeux. Tel autre malade éprouve soudain une sensation de fatigue générale accompagnée fréquemment de céphalée ; un malade de Redlich, immédiatement avant la crise, ressentait une faiblesse dans les membres inférieurs ou une perte de force généralisée, « une sensation paralysante », disait-il, et, souvent, cet avertissement était assez prolongé pour qu'il ait le temps de s'asseoir ou de prendre appui pour éviter une chute. Un autre malade de Redlich avait en riant la sensation d'une chaleur montante.

Westphal, Fischer, Redlich, Noak, Camp, Adie ont pu observer comme à la période prémonitoire d'une crise d'épilepsie de légers mouvements involontaires : oscillations de la mâchoire inférieure, ouverture de la bouche, comme chez le malade de Skala. Le petit malade d'André Thomas avait des clignotements des yeux avant sa chute. Les attaques étaient annoncées dans une observation de Loewenfeld par une envie de rire.

Quelques malades, en tombant, émettent une sorte de « grognement inarticulé » (Wilson) ou murmurent quelques paroles inintelligibles (Sommer).

Le malade n° 1 de Levin, chaque fois qu'il commençait à rire, éprouvait une sensation de constriction, ou avait l'impression de perdre son souffle, ses yeux papillotaient et l'expression de son visage dans cette circonstance était plutôt grotesque, de telle sorte que les autres enfants disaient qu'il avait une de ses « goofy spells ».

Ces auras ne sont pas signalées par tous les auteurs ou chez tous les malades. Cependant, il nous a paru intéressant de les noter comme un signe que l'on peut éventuellement rechercher.

3° PERTE DU TONUS MUSCULAIRE.

La perte du tonus musculaire constitue le principal symptôme de la cataplexie.

Le malade sent ses forces lui manquer : dans les cas typiques ses jambes fléchissent, il tombe, tous ses muscles sont en résolution complète et il gît sur le sol, inerte, comme plongé dans un sommeil profond, incapable de faire le plus petit mouvement.

α Il importe de souligner le fait que la chute, bien que souvent brutale lorsqu'elle se produit, n'a pas la soudaineté de la chute de l'épileptique : *le cataplectique ne se blesse jamais en tombant* et l'on ne retrouve pas chez lui les stigmates traumatiques de l'épilepsie.

β *Cette chute est indépendante du temps et du lieu* : nous avons déjà vu qu'elle pouvait se produire dans la rue ou en prenant un bain.

γ *La résolution musculaire est en général complète.* Elle peut débiter par la faiblesse des muscles des membres inférieurs : Les genoux fléchissent et ils tombent. D'autres fois, la tête s'incline sur la poitrine, puis le corps se penche en avant et le malade s'écroule. Il demeure ainsi immobile pendant la durée de l'attaque : « Je suis paralysé de la tête aux pieds, quelqu'un pourrait me tuer que je ne pourrais pas bouger » ; disait un malade. Ce sujet même, à maintes reprises, avait une cigarette à la main et pendant l'attaque il s'est réellement brûlé les doigts, se trouvant dans l'incapacité de faire un seul mouvement pour laisser tomber sa cigarette.

A l'examen, le malade présente une totoplégie flasque, les membres, soulevés du plan du sol, retombent

en masse inerte, sans aucune résistance. A la palpation, les muscles sont atones, mous et ont perdu leur consistance normale.

Les muscles de la parole sont atteints et le patient est incapable d'émettre un seul son de sa gorge, donc aphasie absolue, ce qui ne contribue pas pour peu à accroître son état d'anxiété et d'angoisse.

On a signalé, parfois, mais exceptionnellement, un relâchement des sphincters (Redlich).

La seule observation clinique que Wilson eut l'occasion de faire a montré chez son malade une perte du tonus et de puissance musculaire si profonde qu'elle entraîne une abolition momentanée des réflexes.

En résumé, les malades, dans leurs crises, sont « incapables de se relever s'ils sont à terre, incapables de parler ou de réfréner l'inhibition d'un sphincter », donc l'attitude des malades dans la résolution musculaire ressemble à celle d'un dormeur plongé dans un sommeil physiologique très profond, à cela près qu'ils restent conscients.

L'effondrement du tonus postural avec chute consécutive est le symptôme qui frappe d'emblée et avant tout dans cette affection, mais nous verrons que dans les formes cliniques la perte du tonus peut n'être que partielle et rester localisée à un membre seulement, et même à certains groupes musculaires : un bras levé retombe le long du corps, la mâchoire inférieure s'abaisse comme chez le malade de Skala. Cependant les attaques « à grand jeu » qui correspondent à la description générale que nous venons de faire ont été constatées dans 43 cas recueillis par Wilson.

4° Pendant l'attaque proprement dite, c'est-à-dire au moment où le malade est en résolution musculaire complète, on a signalé en outre des TROUBLES VASOMOTEURS. Mais ces troubles vasomoteurs ne sont pas constants et souvent, chez un même individu, ils sont tantôt présents, tantôt absents.

C'est ainsi qu'on note de la pâleur de la face (cas 5 de Wilson ; Sommer, malade n° 2). Chez le parkinsonien de Mankowsky on remarquait l'apparition d'une pâleur extrême du visage, une hypersudation considérable et des perturbations du pouls. Mendel rapporte le cas d'un malade chez lequel il a noté la pâleur du visage, un pouls faible et à la fin de la crise le malade se mettait à transpirer.

Ces signes objectifs, qui semblent relever d'un déséquilibre vago-sympathique, constituent peut-être le substratum physiopathologique de certaines sensations éprouvées par le malade pendant la crise.

5° PAS D'OBNUBILATION DE LA CONSCIENCE pendant l'attaque.

Un des signes les plus importants pour le diagnostic de notre affection est la persistance pendant la crise d'une lucidité plus ou moins parfaite, bien que cependant, dans quelques cas, l'aspect du malade paraisse démentir ce fait. Le sujet voit, entend et peut raconter après sa crise ce qui s'est passé et ce qui a été dit auprès de lui (cette persistance de la lucidité est très nette dans l'observation du cas 2 de Wilson reproduite plus loin. Le malade n° 3 de ce même auteur, racontant ses crises, affirme ne jamais perdre conscience. Il se rend

très nettement compte de sa crise, il lutte intérieurement contre son impuissance par tous les moyens auxquels il pense et cependant aucun signe de lutte n'est perceptible à un observateur qui le voit).

A cette période de la crise les malades éprouvent souvent des sensations qu'ils analysent et qu'ils peuvent décrire plus tard. C'est ainsi que M. V..., dont nous rapportons l'observation, avait l'impression de raideurs de ses quatre membres. Un malade de Wilson dit que durant l'attaque il n'éprouve aucune sensation de peur, bien qu'il ne puisse ni remuer, ni parler. mais souvent il lui semble que les battements de son cœur sont « si violents qu'il le croit sur le point d'éclater ». C'est le moment pour lui de bien connaître les mouvements de son cœur « battant comme rien de semblable » et d'avoir la sensation très nette de tintement derrière la tête, les joues et le corps « comme une série de cordes s'agitant devant toute ma figure ». A ce moment « j'ai la sensation que mon sang se caille ». Dans un exemple cité plus haut, nous avons vu que le patient demeurait d'autant plus impuissant qu'il se rendait plus nettement compte de cette impuissance. Tel autre sent très vivevent sa cigarette qui le brûle... Un malade de Redlich accuse la sensation de perdre le souffle. Un autre a conscience d'une chaleur qui s'étend en lui. Tel autre, de Wenderowic, « d'un bruit de battement dans la tête ». Levin rapporte que son malade n° 1 éprouvait une sensation de constriction ou bien il était incapable de rattraper sa respiration.

6° L'attaque est en général de COURTE DURÉE, variant de quelques secondes à quelques minutes chez un même malade. Parfois elle est presque momentanée (cas 3 de Wilson). Le plus ordinairement, cette durée est comptée en secondes, mais souvent aussi elle peut se prolonger pendant plusieurs minutes; c'est en général variable suivant les circonstances et l'intensité de l'état psycho-affectif.

Les crises du premier malade de Wilson dépassaient rarement 10 minutes, de même celles du petit malade de Villaverde, mais les attaques du malade n° 2 de Wilson, qui étaient de 1 à 2 minutes d'habitude, se prolongeaient jusqu'à un quart d'heure quand elles survenaient à la suite d'un rêve terrifiant. Le tonus statique disparaissait pendant 1 à 2 minutes chez un malade d'Hermann. Enfin, dans les formes extrêmement brèves, la crise durait 1 à 2 secondes, comme chez le malade de 29 ans de Rothfeld.

L'attaque prolongée peut cesser spontanément, mais elle peut être interrompue quelquefois. Wilson cite le cas d'un malade (n° 3) qu'il suffisait de toucher ou de secouer avec force pour que « le charme soit rompu immédiatement et qu'il revienne à l'état normal ».

7° LA FIN DE L'ATTAQUE DE CATAPLEXIE EST SUDAIN. Les forces se récupèrent rapidement, les malades sont capables de se relever sans être aidés. Notre malade, M. O..., est debout immédiatement. « Et tout de suite après il est droit comme un I », dit Wilson à propos de son deuxième malade.

Le « charme rompu », immédiatement le patient retrouve son état normal et peut reprendre aussitôt sa tâche (cas 1 de Wilson). Un observateur ne peut rien remarquer de spécial : aucune amnésie. Le malade a toujours eu une conscience parfaite. Après la crise, le sujet éprouve parfois une sensation de bien-être. « Je vais tout à fait bien », disent-ils presque tous en se relevant. Notre malade, M. J..., déclare : « Je reviens comme avant ». Et c'est alors qu'ils peuvent raconter leur attaque et ce qui s'est passé autour d'eux quand ils se trouvaient à terre. Ils ne présentent donc pas d'amnésie comme les épileptiques.

8° LA FRÉQUENCE DES ATTAQUES EST VARIABLE.

Les crises du malade d'Hermann se manifestaient presque journellement, quelquefois même plusieurs fois par jour : « ce qui n'est nullement étonnant quand on connaît sa nature joyeuse et sereine ».

Le cas de Dorsch, s'il peut être considéré comme un cas net de cataplexie, n'aurait été qu'un incident exceptionnel et ne se serait produit qu'une fois. Mais c'est ici un cas discutable.

Hormis le cas d'ailleurs fréquent, mais qui nous intéresse moins directement où le syndrome cataplectique est associé à un syndrome narcoleptique et où l'attaque cataplectique alterne avec des crises de sommeil, *entre ses crises le cataplectique peut vivre normalement* et n'éprouve aucun trouble. Les examens neurologiques ne donnent aucun renseignement en dehors des crises. Les malades peuvent remplir leurs conditions sociales normalement. Aussi comme nous

l'avons signalé au début de notre travail ces malades ne viennent pas à l'hôpital. Ils se contentent de consulter un médecin. Nous comprendrons donc pourquoi en septembre 1926, Adie faisait remarquer qu'aucun sujet n'avait été examiné par un neurologue compétent, tandis qu'un malade était dans l'état cataleptique. Mais dans le *Brain* de 1928, Wilson rapporte l'examen chez son malade n° 2 qu'il a pu faire au cours d'une attaque typique. C'est le seul examen que nous relevons dans la littérature, aussi il nous semblerait être incomplet si nous ne le rapportions pas pour illustrer la symptomatologie de notre affection.

« Pendant que j'étais occupé avec un autre malade, le patient était assis derrière moi, et comme on l'a su après, il était en train d'essayer d'éviter une crise de sommeil. Soudain, j'entendis un léger grognement provenant du malade et aussitôt en regardant autour de moi je le vis incliner doucement la tête sur sa poitrine, en même temps il tombait en avant en position arquée, puis il glissa de sa chaise par terre, les bras étendus de chaque côté du tronc légèrement fléchi. Les yeux fermés. En lui levant les bras, je les trouvais absolument atones et flasques. En les laissant aller ils retombaient inertes comme du plomb. De même les jambes étaient absolument flasques quand on les soulevait du plancher. En lui soulevant les paupières, j'observais les pupilles qui réagissaient faiblement à la lumière, mais nettement néanmoins. Tandis que les muscles des paupières étaient si atones que peu ou pas de contraction réflexe ne se produisait quand je touchais les cornées. En examinant les réflexes rotuliens,

je les trouvais complètement abolis des deux côtés. Pendant ce temps, le Docteur Critchley avait déchaussé le patient à droite et recherchait le réflexe plantaire. Il obtint quelque chose de faible et une réponse indiscutable (moins nette que pour l'œil) en extension, qu'il me montra et dont je me rendis compte. Juste au moment où nous finissions l'examen rapide de ce malade, celui-ci nous dit soudain : « Je vais tout à fait bien », de sa voix ordinaire et avec un léger sourire. La force musculaire revint, il remua ses membres, se remit sur sa chaise, il nous dit qu'il avait gardé sa lucidité tout le temps. Il nous décrit ce que nous avions fait, depuis le soulèvement des paupières jusqu'au grattage de la plante de son pied droit. La durée de toute l'attaque était de 16 à 19 secondes. En recommençant la recherche de ses réflexes rotuliens, je les trouvais actifs, même vifs des deux côtés, 2 minutes après qu'il eut recouvré ses forces. »

Variétés cliniques

1° CATAPLEXIE TOTALE ET CATAPLEXIE PARTIELLE.

L'observation a montré dans les attaques de cataplexie des modalités et des divergences considérables.

Nous venons de décrire le type d'attaque le plus commun, le type pur, isolé et complet dans toutes ses manifestations objectives et subjectives : Sous l'influence d'une émotion il se produit une défaillance profonde dans le tonus de la musculature squelettique telle que le sujet s'écroule dans une immobilité absolue. Après un temps variable, quelques secondes à quelques minutes, les forces reviennent et le malade se relève spontanément. Cette forme complète de l'attaque se retrouve dans les 43 cas que Wilson a recueillis.

Mais sous l'influence de circonstances diverses, nous pouvons voir de profondes variations dans l'intensité et dans la durée de l'attaque. Quelquefois le sujet n'a conscience que d'une défaillance, d'une diminution passagère de sa force, se traduisant par exemple par un fléchissement des genoux, qui souvent échappe à l'entourage. Levin a décrit des « formes larvaires » de l'attaque cataplectique qui sont très localisées et

d'une extrême brièveté. En effet, au lieu d'intéresser la presque totalité des muscles de la statique, la faiblesse tonique peut n'atteindre qu'un membre ou un segment de membre, voire même seulement un groupe musculaire : le malade n° 3 de Wilson ressentait un fléchissement des genoux plus ou moins accentué et se redressait aussitôt.

Entre la forme complète et la forme « larvaire », il y a tous les intermédiaires.

La prédominance de la faiblesse peut être localisée à la ceinture pelvienne (Hermann) et Kuensel, en 1925, rapporte l'observation d'un enfant de 10 ans qui, pendant l'attaque, était incapable de se tenir debout ou même de rester assis, mais pouvait néanmoins effectuer quelques mouvements des jambes et surtout des bras.

Le malade n° 2 de Levin, en riant, éprouvait un relâchement de ses muscles masticateurs et ceux du cou, des épaules et des bras, de telle sorte que sa tête tombait en avant, sa mâchoire inférieure s'abaissait, les bras pendaient le long du corps et ses mains lâchaient ce qu'elles tenaient. En sortant d'un bain chaud ou pendant l'orgasme il éprouvait seulement une faiblesse des muscles masticateurs.

Les attaques partielles ont été encore très souvent mises en évidence dans les observations, en particulier dans celles des malades 2 et 4 de Wilson et du cas 2 de Janzen. Mais là nous nous rapprochons d'une physiologie banale, proche de ce que familièrement on appelle le « Trac ». Au moment où un malade s'apprête à faire un mouvement, saisi soudain par une émotion,

il est incapable d'esquisser ou d'achever ce mouvement. Il est bien évident, comme le fait remarquer le malade n° 2 de Wilson, qu'il existe alors une relation entre l'émotion et la partie du corps en action : « Si je peux schootter la balle au but et que je m'aperçois que mes camarades me surveillent, je perds immédiatement le contrôle de ma jambe et je ne peux plus rien faire. » Le petit malade n° 4, du même auteur, prend part à une course d'obstacles ; il lui faut sauter une haie ; comme il s'en approche en courant, il se sent envahi par la crainte soudaine : pourra-t-il la sauter, oui ou non ? A cet instant, ses jambes fléchissent et il se sent sans forces devant la haie, complètement incapable de faire obéir ses jambes. En une minute, il recouvre ses forces et il saute l'obstacle sans difficulté. Une autre fois, au tennis, pris par la peur de ne pas faire un bon service, il éprouve une faiblesse soudaine dans son bras droit.

2° FORMES ATYPIQUES DE L'ATTAQUE CATAPLEPTIQUE.

On a rapporté aussi chez des catapleptiques avérés des manifestations bizarres caractérisées par des mouvements involontaires, du tremblement (Westphal), des mouvements de la tête, une protusion de la langue, du clignement des paupières, des crampes des muscles de la face (Fischer) et des muscles masticateurs. Parfois, chez eux, la faiblesse musculaire ressentie est corrigée par certains mouvements volontaires (Adie).

Nous n'insisterons pas sur ces manifestations particulières qui sont d'ailleurs d'une extrême rareté et qui relèvent peut-être d'une autre affection associée.

3° LA CATAPLEXIE DU RÉVEIL.

Il existe une variété particulière de la cataplexie qui se produit uniquement le matin, au moment où le malade se réveille après un rêve angoissant ou non.

Lhermitte et Tournay écrivaient (1927) : « Immédiatement après le réveil matinal, alors que la conscience est parfaitement éveillée, le sujet, bien qu'il en ait le désir et la volonté, se trouve comme paralysé, dans l'incapacité de relever les paupières, d'ouvrir la bouche et de faire aucun mouvement des membres. Cet état s'accompagne d'une impression d'angoisse diffuse et extrêmement pénible. »

En 1928, Lhermitte et Dupont en publiaient deux observations. Wilson retrouve cette description chez nombre de ses malades. Nous avons vu déjà (au chapitre Symptomatologie) qu'un malade de ce dernier auteur présentait cette cataplexie du réveil. Il était intéressant d'isoler cette forme clinique, puisqu'elle se produit toujours dans les mêmes conditions et, comme le fait remarquer Lhermitte, cette variété de cataplexie est pure et ne s'accompagne jamais d'attaque narcoleptique, sauf peut-être dans le cas de Brock.

Rosenthal, en 1928, ignorant sans doute cette variété clinique de la cataplexie, appela « Wachanfalle » les crises que présentait sa malade n° 7. Il s'agissait d'une femme non narcoleptique qui, s'éveillant d'un sommeil profond, restait quelques instants dans l'impossibilité complète de se mouvoir, de parler, bien que pleinement consciente.

Il y a plusieurs années, Weirmitchel décrivit ce phénomène qu'il appela « parésie ou paralysie nocturne ».

4° SYNDROME DE GÉLINEAU.

Au début de ce travail, nous avons attiré l'attention sur ce fait que la cataplexie à l'état isolé est relativement rare, que le plus souvent on la trouve associée à la narcolepsie, formant le syndrome décrit pour la première fois par Gélinau (voir chapitre Historique). Jusque vers 1928, le syndrome cataplectique paraissait tellement lié à la narcolepsie qu'il semblait impossible de l'en séparer au point de vue nosologique (Lhermitte, Redlich, Adie). On ne connaissait alors que la cataplexie associée et alternant avec la narcolepsie, c'est donc, somme toute, la forme clinique de cataplexie la plus courante. L'attaque de sommeil précède généralement la perte de tonus statique, l'une et l'autre étant déclanchée indifféremment par une émotion.

Il existe d'ailleurs entre la cataplexie et l'attaque de sommeil tous les intermédiaires. C'est ainsi, comme le fait remarquer Lhermitte, que le début de la perte de tonus peut être annoncé par une sensation de fatigue et qu'il peut y avoir même un certain degré d'obnubilation de la conscience. « Si la vision, l'audition et la mémoire ne sont pas complètement abolies, ces facultés sont néanmoins très affaiblies. »

Diagnostic différentiel

Ayant le plus souvent à faire un diagnostic rétrospectif basé sur l'interrogatoire du malade et de son entourage, le médecin devra avoir présent à l'esprit toute une série de syndromes qui s'accompagnent de chute.

Tout d'abord et pour l'éliminer, nous citerons la *syncope* qui, comme la cataplexie, peut succéder à une émotion. Mais les signes de la syncope (perte de connaissance, arrêt des mouvements respiratoires, etc...) sont suffisamment nets pour qu'il nous soit permis de ne pas insister davantage.

Généralement le diagnostic est également facile avec la *simulation*, car les crises cataplectiques surviennent dans des circonstances quelconques et quelquefois dangereuses pour le patient.

Dans le *vertige d'origine auriculaire* comme dans notre affection, la chute est brusque et inopinée : elle est parfois précédée d'une aura constituée par des bourdonnements ou des sifflements. Mais le malade tombe toujours du même côté et en l'interrogeant il racontera qu'avant la chute il voit les objets tourner autour de lui.

Nous retrouvons également quelques éléments du syndrome dans la *maladie d'Uneverricht* : chute, intégrité de la conscience, courte durée de la crise ; mais cette attaque est toujours accompagnée de myoclonies du tronc et des membres, ce qui n'a jamais été observé dans la cataplexie.

Le vertige laryngé de Charcot ou ictus laryngé est caractérisé par « une chute brusque, avec perte de connaissance de peu de durée, consécutive à une quinte de toux précédée d'un picotement laryngé, mais sans spasme du larynx » (Collet). De plus, souvent les muscles sont relâchés ; plus rarement on constate des mouvements épileptiformes et les malades reprennent connaissance après un temps court (ordinairement quelques secondes) et ils se relèvent ensuite sans séquelle et continuent la conversation. La définition même de cette affection donne des éléments différentiels suffisamment caractéristiques.

Les analogies entre la cataplexie et les attaques de *myoplégie parasystique ou paralysie familiale périodique* ont été signalées pour la première fois par Wenderowic, puis par Wilson et Lhermitte. Habituellement, cette paralysie s'installe progressivement en quelques heures et disparaît de même. Mais au moment de la paralysie totale, nous retrouvons les mêmes symptômes que Wilson avait constatés au cours de l'examen rapide de son sujet n° 2, à savoir : une paralysie flasque, avec disparition des réflexes tendineux, mais pas de signe de Babinski ; malgré quelques points communs, il est impossible d'identifier les deux syndromes.

Comme dans les accès frustes de la cataplexie, la perte de tonus se localise quelquefois à la ceinture pelvienne ; on pourra alors penser à la *myopathie du type Leyden-Mæbrius*. En effet, elle débute habituellement dans la première ou seconde enfance par de l'asthénie des membres inférieurs et surtout des muscles de la racine des membres. Mais c'est une faiblesse constante des muscles qu'il est facile de dépister par ses caractères familiaux, héréditaires. En outre, on pourra observer soit une atrophie, soit une hypertrophie musculaire ; enfin les réactions électriques aideront à en faire le diagnostic.

Nous devons différencier encore chez un malade atteint du syndrome de Gelineau l'attaque de perte de tonus de *l'attaque narcoleptique*. L'examen rapide de ces deux types d'attaques pourrait, *a priori*, donner l'impression qu'il s'agit de deux formes essentiellement dissemblables. Mais en réalité, ces deux états ont souvent une étroite parenté ; c'est ainsi que le choc émotionnel peut aussi bien provoquer un relâchement musculaire qu'une crise de sommeil proprement dite ; c'est ce qui se passait dans les cas publiés par Kahler, Westphal, Fischer, Adie (cas 2), Weech et E. Miller. Dans l'observation princeps de Gelineau, nous voyons que « s'il y a une émotion profonde pénible ou joyeuse, le besoin de dormir est encore plus impérieux et soudain ». Chez son deuxième malade, ce même auteur note que « les scènes gaies et humoristiques donnaient des paralysies et l'endormissement après quelques instants ».

Par ailleurs, de même que l'attaque narcoleptique

peut survenir sans choc émotif, de même l'état cataleptique peut se développer spontanément, sans cause affective apparente, ainsi qu'en témoignent les observations de Goldflam, de Somer (cas n° 2) et dans les cas 3 et 5 de Wilson.

Enfin la crise de sommeil peut accompagner ou suivre l'attaque de cataplexie (cas du malade de Matzdorff) et si on empêche la crise de sommeil, il peut en résulter une attaque de cataplexie. Il semble donc qu'un même facteur puisse être à l'origine de ces deux syndromes. Mais au point de vue clinique, ce qui fera dire que nous sommes en présence d'une crise de narcolepsie, sera surtout la diminution plus ou moins complète de la conscience pendant l'attaque et la possibilité d'exécuter quelques mouvements.

En réalité, le diagnostic en sera à débattre le plus souvent avec deux affections : l'*hystérie* et l'*épilepsie*. Bien que l'attaque cataleptique ait une symptomatologie relativement bien individualisée, elle est le plus souvent mise sur le compte de l'hystérie ou de l'épilepsie par le médecin non prévenu.

Chez les malades dont nous avons les observations complètes, aucune autre manifestation de névrose n'a été notée. De plus, « le trouble paroxystique du tonus n'est nullement influençable par la suggestion ou la persuasion ». Le *sommeil hystérique* (plus admis actuellement) que décrivait l'Ecole de la Salpêtrière, ne ressemble que de très loin à notre état. Il n'y a pas de perte du tonus musculaire. Au contraire, le malade souvent s'agite, le rythme respiratoire et cardiaque devient irrégulier, on note du trismus, parfois un

certain degré de raideur pouvant aller jusqu'à la *catalepsie*, ce qui nous éloigne beaucoup de notre syndrome. La catalepsie survient par crises, subitement le malade est immobilisé dans la position où il se trouve. Tandis que la cataplexie provoque la chute. Les cataleptiques sont souvent des hystériques, la majorité sont en effet des mentaux. Mais le fait que la cataplexie est liée à l'émotivité du sujet et que cette émotivité entraîne tantôt le sommeil, tantôt la cataplexie, fait que Gelineau, en 1880, pensait avoir à faire à une manifestation hystérique.

Quant à l'*épilepsie*, il est souvent difficile de la distinguer de la cataplexie. En effet, ces deux manifestations ont des ressemblances entre elles et même de nombreux points communs.

Si en général la crise est déclanchée par un choc émotif, ce n'est pas cependant une règle absolue et nous avons signalé des exceptions ; l'attaque cataleptique peut survenir spontanément (Goldflam, Somer, Wilson, cas 3 et 4). Inversement l'épilepsie est parfois déclanchée par une émotion, c'est l'épilepsie affective ou psychogénique (Rows et Bond).

Le cri initial n'est retrouvé que dans un petit nombre d'observations de cataplexie (Wilson, cas 2). D'ailleurs, peut-être est-il possible de reconnaître une nuance : chez le cataleptique il n'y a pas de cri à proprement parler, mais plutôt un grognement, ou des paroles inintelligibles, ce qui ne ressemble nullement au cri bref de l'épileptique.

Nous avons signalé des crampes, des mouvements involontaires (Symond), mais à vrai dire, il n'y a là

ni convulsion tonique, ni mouvements cloniques comme au cours de l'attaque épileptique. Cependant il nous faut citer l'observation troublante qu'André Thomas a publiée sous le titre « Epilepsie Statique ». C'est celle d'un enfant normal de cinq ans : « Ses yeux clignotaient, puis le corps s'effondrait, soit en avant, soit en arrière. Aussitôt tombé, l'enfant se relevait et se remettait à jouer. La chute n'était jamais suivie d'aucune perte de connaissance. » Souvent une incontinence urinaire coïncidait avec la crise. La veille de son entrée à l'hôpital, il eut le soir une crise plus forte de quelques secondes pendant laquelle ses yeux se révulsèrent, le tronc se renversa brusquement en arrière et les membres se raidirent.

Les troubles vasomoteurs se retrouvent dans les deux affections, mais ils se manifestent surtout par de la pâleur dans la cataplexie, et la congestion de la face n'a pas été observée au cours de nos crises.

La grosse différence est l'inconscience totale de l'épileptique, tandis que les cataplectiques gardent une conscience relative pendant leur accès. Ils sentent quand on les pince et plus tard ils racontent ce qu'ils ont vu, ce qu'ils ont entendu quand ils étaient à terre. Ils conservent presque intégralement leurs facultés intellectuelles, leur sensibilité, et recouvrent leur motilité immédiatement. Le comitial, par contre, ne garde pas le souvenir de sa crise. C'est donc bien là la pierre de touche qui nous servira de base à notre diagnostic, car toujours, dans l'épilepsie, l'amnésie est totale : « Un sujet qui, après un vertige, une absence, une chute se souvient et a conscience de ce qui se passe,

de ce qui s'est passé, n'est pas un épileptique » (Géli-neau). Certains comitiaux sortent dispos de leur accès, mais ce sont des cas d'exception, car en général, il reste obnubilé pendant un temps plus ou moins long. L'examen neurologique qu'a pu faire Wilson chez son malade n° 2 nous donne encore un point commun entre les deux crises, c'est le réflexe en extension du gros orteil.

En somme, il faut admettre une ressemblance entre les deux syndromes, le retour périodique des attaques, la crise brusque, avec ou sans aura, parfois la diminution de conscience, la durée relativement courte des attaques. Mais cette ressemblance apparente ne doit pas entraîner de confusion et on ne doit plus aujourd'hui homologuer les manifestations cataplectiques à des crises épileptiques. Nous reconnaissons toutefois que le diagnostic est souvent malaisé, qu'il est rendu d'autant plus difficile que quelquefois la cataplexie évolue vers l'épilepsie. (Observation I de notre thèse.)

En 1902, Oppenheim décrivait une affection qu'il appela le *Lachschlag*, caractérisée par une chute sur le sol, sous l'influence d'un rire explosif. Cette chute était accompagnée d'une perte de connaissance durant quelques secondes, puis la crise se terminait brusquement comme dans la cataplexie. Il est évident que ce syndrome forme une véritable transition entre l'épilepsie et la cataplexie. Cependant, dans le *Lachschlag*, la diminution tonique paraît moins accusée et, par contre, il y a une obnubilation de la conscience assez profonde. Mais ici encore, Redlich fait remarquer que l'obnubilation de la conscience dans l'attaque de rire

n'est pas **absolument** certaine, qu'on peut encore retrouver dans les observations toutes les formes intermédiaires (Wilson).

Enfin il y a une dernière affection décrite par les auteurs allemands et qu'ils ont appelée la *Pycknolepsie*, « petit mal », « petit mal narcoleptique » ou « absence narcoleptique ». C'est un syndrome qu'on rencontre exclusivement chez les enfants de 4 à 12 ans qui, brusquement, de quatre à cent fois par jour, présentent, pendant cinq à dix secondes, une inhibition des fonctions cérébrales supérieures, une impossibilité de penser, de parler, de se mouvoir volontairement. Ils n'ont pas d'obnubilation de la conscience à proprement parler, pas de disparition des perceptions et la motricité automatique est conservée. Chez ces jeunes sujets on ne relève aucun signe névropathique, aucun stigmate épileptique et le bromure de potassium semble n'apporter aucune amélioration. Ces troubles sont bénins et disparaissent à la puberté sans jamais dégénérer vers l'épilepsie. Les caractères positifs et négatifs de ce syndrome sont suffisants pour le distinguer de l'épilepsie et de la cataplexie.

Étiologie

La cataplexie nous apparaît dans son étiologie comme une manifestation de nombreux états pathologiques. On a beaucoup discuté sur les causes de l'apparition du syndrome de Gélinau et par là même de la cataplexie « équivalent mineur de la narcolepsie ». Mais la nature, le substratum anatomique, la pathogénie nous échappent actuellement. Pour un grand nombre de cas, cette étiologie repose sur des bases diverses et pour les autres on doit avouer notre complète ignorance.

Nous avons vu dans l'article précédent que ce syndrome pouvait s'apparenter avec un certain nombre d'affections et pour ne retenir que les deux principales, la narcolepsie et l'épilepsie. Mais si nous avons réussi à faire admettre l'autonomie de la cataplexie, nous verrons que ces états peuvent avoir des causes déterminantes identiques.

Redlich, Wilson et d'autres auteurs ont formulé de nombreuses hypothèses sur l'étiologie et la pathogénie de la cataplexie. Mais jusqu'à présent ces hypothèses n'ont été vérifiées par aucune autopsie de cas typique, les malades ne mourant pas de cette affection. Nous ne pouvons donc actuellement en avoir une opi-

nion certaine et définitive: nous sommes réduits à noter les conditions nécessaires et les troubles organiques qui président à l'apparition du syndrome. Parfois aussi l'évolution a pu fournir quelques données étiologiques. Mais tout cela rassemble des constatations diverses et hétérogènes dont il est difficile de tirer une idée d'ensemble. Actuellement, on pense plutôt à des troubles dits « fonctionnels » ou plus exactement à des troubles de l'équilibre des centres sous-corticaux.

Passons en revue ces principales circonstances étiologiques. Notre affection serait plus fréquente chez l'homme que chez la femme (Adie, Redlich).

Le traumatisme crânien est retrouvé dans les observations de Kahler, Redlich, Singer et Wilson (cas I). Mais Souques, Lhermitte et de Cestan ont été les premiers à noter cette origine traumatique ou commotionnelle.

L'éthylisme a été signalé par Noak, Redlich, Stiefler et Holper dans les antécédents personnels et héréditaires des malades.

Pour A. Thomas, l'hérédospecificité jouerait un rôle important dans les deux cas qu'il a rapportés. L'examen minutieux des sécrétions des glandes endocrines a mis en évidence très souvent leur insuffisance.

Hirsch, Ballet, Redlich et Wilson (cas 2) et de très nombreux auteurs ont noté une augmentation du poids des sujets (Stiefler).

Des anomalies de la selle turcique sont observées par Kahler, Redlich, Jolly, Singer et Jansen.

La puberté, les règles, la grossesse (Nevermann) ont parfois coïncidé avec une aggravation des crises (Fischer, Ballet, Kahler).

Les observations de Kahler, Stiefler, Jansen et Redlich ont montré une lymphocytose relative dans le sang.

On a fait ressortir dans certaines observations les rapports des accès cataplectiques avec l'épistaxis (K. Mendel, Mac Damara), notamment dans le cas d'Hilpert cité par Wilson : son malade qui avait un syndrome de Gelineau, a présenté, à un moment donné, un influenza cérébral accompagné de fortes épistaxis à la suite desquelles les attaques cataplectiques disparurent, tandis que les attaques narcoleptiques persistèrent. Wilson cite un autre cas, celui d'un jeune homme qui avait une forte pression sanguine. Presque tous les mois il avait de petits accès d'épistaxis. Depuis qu'il a présenté des attaques de narcolepsie et de cataplexie, les épistaxis ont complètement disparu.

Cardill, Myers, Worster, Drought et Missriegler ont mis en évidence des troubles de nature psychopathologiques.

Le syndrome associé à la diplopie a été décrit par Jansen, Spiller, Hilpert et dans le cas I de Wilson; cette diplopie était indépendante des crises.

L'Hermitte écrit : « Il n'est pas jusqu'à la cataplexie qui ne puisse se rencontrer chez des sujets présentant des accès d'hypersomnie au cours des maladies organiques grossières du système nerveux, telles que l'encéphalite épidémique, les tumeurs cérébrales ou la sclérose latérale amyotrophique. Alajouanine et Baruk ont observé très nettement de tels équivalents cataplectiques caractérisés au point de vue subjectif par une sensation de fatigue extrême allant jusqu'à l'anéantissement et objectivement par la perte du tonus statique. »

Pathogénie

La pathogénie de l'affection qui nous occupe est encore des plus obscures et nous n'avons nullement l'intention d'arriver ici à des conclusions fermes. Sur beaucoup de points nous ne pouvons guère que poser des problèmes sans leur donner de solution. Trop souvent nous devons rester dans la pure hypothèse, chercher le vraisemblable sans espérer le certain. Il est à ces incertitudes plusieurs causes. La plus grave est que la maladie n'est pas sévère au point de vue vital et que, par conséquent, nous n'avons aucun examen anatomique. Peut-être un jour un malade connu comme atteint de cataplexie, mort d'une affection intercurrente fournira-t-il matière à un examen nécropsique. Rien ne prouve qu'il soit possible de déceler une lésion, ni même que cette lésion existe bien réellement au sens anatomique du mot. Une autre cause d'incertitude est que la cataplexie, pour être bien comprise, nécessiterait une connaissance parfaite de la fonction qu'elle perturbe. Malgré des progrès récents et des travaux remarquables, la question du tonus musculaire reste pleine d'incertitude. On sait du reste avec quelle méfiance il faut conclure de l'animal à l'homme en matière de physiologie du système ner-

veux. Dans le cas particulier, nous n'avons pas besoin de rappeler combien le noyau rouge est différent dans l'espèce humaine et chez le chat ou le chien, animaux chez lesquels a été faite la plus forte des expériences de rigidité décérébrée. On sait aussi que l'anatomoclinique nous montre à l'évidence le rôle des noyaux gris centraux dans le tonus musculaire, alors que l'expérimentation n'a jamais réussi à reproduire, même de loin, aucun des phénomènes cliniques.

La pathogénie devrait répondre à ces deux questions : Comment le tonus disparaît-il brusquement sous l'influence d'une émotion ? Pourquoi la catalexie survient-elle à peu près uniquement chez des narcoleptiques ?

Nous n'avons évidemment pas l'intention d'exposer dans son entier la physiologie du tonus musculaire. Nous ne tenterons même pas d'en donner une définition, ni même de résumer les discussions concernant son unité ou sa pluralité. Ce qui nous intéresse, ce n'est pas cet état de faible contraction que le muscle au repos ne perd jamais à l'état normal, ce qui ne nous dispensera pas de faire allusion au rôle du sympathique et aux théories de Botazzi. Ce qui est un jeu dans la maladie que nous étudions, c'est le tonus qui permet à l'homme de se tenir debout et de s'y maintenir sans effort conscient de volonté et d'attention. Ceci ne veut pas dire sans effort musculaire réel et surtout sans fatigue. M. Froment l'a montré dans ses nombreux travaux de façon tout à fait indiscutable. C'est à cette forme toute spéciale de tonus que s'applique la définition de Sherrington: le tonus est une contraction d'attitude.

Nous avons sur la localisation anatomique de cette fonction des idées relativement nettes grâce à l'étude de la « rigidité décérébrée » de Sherington. Nous ne rappellerons pas ces expériences, aujourd'hui classiques et qui à quelques variantes près, concordent d'un physiologiste à l'autre. On sait que, tandis que les sections médullaires entraînent un effondrement de l'animal, celui-ci se tient debout dans une attitude rappelant son attitude normale, grâce à une contraction intense de ses quatre membres si la section est plus haut située. Ce phénomène ne se produit que pour des sections ne remontant pas plus haut que le noyau rouge et ne descendant pas plus bas que le noyau de Deiters. Il y a donc entre ces deux limites une zone où doivent fatalement se trouver des centres tonigènes.

Si la section leur permet de se révéler par une action aussi brutale et aussi exagérée, c'est qu'à l'état normal ils sont tenus en tutelle et modérés par des centres sus-jacents. Selon toute probabilité, les noyaux gris centraux jouent un rôle dans cette modération. L'intervention cérébelleuse est certaine, mais très probablement complexe, certaines parties de cet organe exagérant le tonus, d'autres le réfrénant.

De ces notions brièvement résumées, il nous faut retenir pour la question qui nous occupe que, dans le tronc cérébral existe des centres entretenant le tonus, surmontés de centres modérateurs. C'est dans cette région qu'il faut chercher la perturbation qui entraîne la cataplexie. Lésion ou, plus probablement, simple trouble fonctionnel. On est, en tous cas, peu tenté de

placer le désordre plus haut, puisque la conscience du malade reste entière.

Les recherches physiologiques récentes nous permettent encore de ne pas trouver trop étrange le fait que la narcolepsie et la cataplexie soient le plus souvent associées. Les centres du sommeil siègent, on le sait, au niveau de la région du 3° ventricule. La question avait été remarquablement mise au point dans le très beau rapport de L'Hermitte, à la réunion de Neurologie, en 1927. Des faits récents sont venus confirmer les conclusions de cet auteur. C'est dans la substance grise qui entoure l'infundibulum et l'aqueduc de Sylvius qu'il faut chercher l'appareil réalisant les alternatives de veille et de sommeil. Le désordre porterait donc en somme sur une région toute voisine de celle qui règle le tonus et l'association des deux troubles s'expliquerait assez bien. Il faut du reste noter également que la résolution musculaire est un des caractères objectifs les plus courants du sommeil.

Resterait à expliquer maintenant le rôle des émotions. Nous avons maintes fois insisté sur ce fait : le premier élément de la symptomatologie de notre syndrome est presque constamment une émotion. Ce serait donc le choc affectif qui devrait être rendu responsable de cette inhibition et, pour vérifier cette hypothèse, remarquons qu'en somme les deux syndromes, attaque de sommeil et cataplexie reproduisent des phénomènes que l'on peut retrouver chez des sujets normaux. En effet, l'hypotonie affective fait partie de la physiologie banale : « Le rire, le chatouillement, la frayeur, la peine peuvent, chez l'individu normal, pro-

voquer un état de faiblesse, d'inhibition et d'atonie de la musculature squelettique. C'est, dit Wilson, le « Todstellreflex » de l'animal effrayé. De même Laudenheimier rapproche, avec raison d'ailleurs, ce fait de certains états d'hypnose et de mort apparente tels qu'on les constate notamment à un haut degré chez les insectes. Redlich a noté, nous l'avons dit, le relâchement d'un sphincter dans la cataplexie : « Il faut à peine considérer cela comme un fait pathologique si nous nous en référons à certaines expressions d'argot qui semblent être communes à plusieurs langues. La cataplexie rappelle en outre d'assez loin en quelque sorte le phénomène décrit par Bechterew consistant en « miction involontaire pendant le rire » chez des personnes qui ne souffrent ni d'une affection de l'appareil urogénital, ni d'atonie sphinctérienne. Ce mécanisme d'inhibition motrice peut se manifester depuis le tremblement des genoux jusqu'à la perte temporaire de la fonction de statique. (Nous ne voulons pas entrer ici plus avant dans cette question difficile et non encore éclaircie au sujet des rapports entre le tonus et les états affectifs et nous renvoyons le lecteur aux travaux de Léwy ainsi qu'à ceux de Jakob et de F. Fischer.)

En somme, nous pouvons nous représenter que sous l'influence grandissante d'états affectifs violents il résulte une augmentation brusque de l'action modératrice du tonus, une perte du tonus soudaine, passagère, générale ou partielle, d'où l'expression de « blocage du tonus » de Stern.

La proximité du centre du sommeil supposé et des

régions du système nerveux central, considérés comme modératrices du tonus, nous fait entrevoir l'explication des transitions que nous avons trouvées entre le sommeil et les variations du tonus musculaire (Fischer).

(Récemment, on a voulu expliquer des phénomènes moteurs de la crise épileptique par un déclenchement analogue d'origine sous-corticale.)

Mais comment peut agir le choc affectif ? On peut supposer que le choc émotif « agit d'une façon inaccoutumée sur le centre vaso-moteur, que cette irradiation anormale et anormalement forte provoque la crise ». (Oppenheim, Hermann.)

C'est aussi, semble-t-il, l'opinion de Souques qui écrit : « J'ai tendance à penser qu'il s'agit d'un spasme vasculaire d'origine sympathique. » Ces modifications de la nutrition momentanée se feraient dans la région des centres régulateurs du tonus statique et des manifestations des phénomènes sympathiques, soit pour Redlich dans la portion du thalamus qui avoisine la région de Mauthner, soit pour Ramsay Hunt du côté de l'appareil cérébelleux.

Morhardt pense, d'autre part, que le mécanisme des sanglots ou des rires peuvent être à l'origine immédiate d'une crise de narcolepsie avec cataplexie en provoquant une alcalose factice.

Mais de tout cela ne reste que des hypothèses et nous ne saurions encore donner la faveur à l'une plutôt qu'à une autre d'entre elles.

Evolution et pronostic

De l'étude antérieure des symptômes et de l'étiologie de la cataplexie, on prévoit que l'affection est en soi peu grave. Elle présente, en effet, un cours essentiellement bénin et chronique qui souvent inquiète peu le malade qui mène une vie sociale normale sans qu'il juge utile de consulter son médecin. C'est ce qui arrive dans les cas des formes légères que nous avons mentionnées. Mais il est bien évident que le pronostic varie suivant que la cataplexie est pure ou associée à d'autres syndromes et il dépend aussi de la cause provocatrice des crises, comme on l'a vu dans le chapitre Etiologie. Dans sa forme pure, ou même dans certains cas de syndrome de Gélineau typiques l'affection peut persister pendant plusieurs années. Parfois le syndrome cataplectique précède de quelques mois et même de quelques années les crises de sommeil (cas de Westphall et de Gélineau). Il est aussi particulièrement important de noter avec Redlich que, dans aucun cas typique il ne peut être observé ni d'attaque d'épilepsie, ni de mouvements vraiment épileptoïdes et cela bien que plusieurs cas très longs aient pu être suivis, par exemple le premier cas de syndrome de Gélineau, décrit par Golflam, qui fut tenu en observation pen-

dant 21 ans, de 1893 à 1914, date de sa publication. Cet auteur note dans les dernières années une amélioration certaine, mais les crises de sommeil persistaient encore. Redlich publie un cas qui remonte à dix-neuf ans, une autre à dix ans, sans changement.

Certains malades accusent cependant une amélioration avec le temps qui espace les crises. Le malade de Stöcker, dans une communication de 1927, déclare qu'il n'a pas eu d'autres crises depuis 1913, époque à laquelle il avait quitté la clinique. Par contre, la malade de Jacobson, âgée de 36 ans, avait eu des crises cataplectiques depuis les cinq dernières années; elle avait présenté des signes de sclérose multiples.

Au cours du développement de ces scléroses, les attaques de cataplexie devinrent plus fréquentes, jusqu'à devenir presque quotidiennes, bien que l'évolution de la sclérose n'ait modifié en rien les accès de sommeil. Au cours d'une rémission de ces scléroses multiples, les attaques cataplectiques devinrent à nouveau moins fréquentes, survenant une fois en deux semaines.

Traitement

La thérapeutique de cette affection varie naturellement avec la cause qu'on lui reconnaît. On traitera donc avant tout la maladie fondamentale. Par exemple A. Thomas, en traitant son malade hérédo-syphilitique par du métarsénobenzol, vit ses chutes disparaître momentanément, puis définitivement.

Mais on doit tout d'abord remarquer que la catalexie est une affection essentiellement « akinétique », donc nous ne devons pas nous attendre à ce que les sédatifs soient le traitement approprié. Le bromure de potassium reste sans action : chez un malade de Gowers, qui présentait des crises épileptiques associées à un syndrome typique de Gelineau, le bromure fit cesser les crises épileptiques, mais les attaques narcoleptiques restèrent sans changement. Il en est de même souvent pour le gardénal.

Redlich a essayé les frictions, les procédés hydropathiques, mais sans obtenir d'amélioration appréciable.

Ce sont peut-être ces insuccès qui faisaient dire à Lhermitte et à Tournay que nous avions alors affaire à une affection « en général rebelle à toute méthode thérapeutique ».

Pourtant, à l'heure actuelle, nous n'avons pas le

droit d'être aussi pessimiste. En effet, nous voyons chez le premier malade de Wenderowic que les extraits thyroïdiens ont amené la disparition du syndrome cataplectique et les attaques de sommeil devenaient plus rares, mais ne disparaissaient pas complètement. Une telle modification des crises est notée aussi dans les mêmes conditions chez le malade de Matzdorff.

Dercum pense alors avec raison que l'extrait thyroïdien est un stimulant cérébral et qu'il doit donc être administré même dans les cas où le sujet ne présente pas l'hypo-thyroïdisme.

Pelnar donne à un malade cinq comprimés de thyroïdine à titre d'essai « comme remède de compensation pour l'hypophyse qui pouvait être, dans son cas, soupçonnée comme un des facteurs étiologiques ».

Pensant réduire au moins les symptômes vago-toniques, on a donné du bromhydrate de scopolamine mais sans obtenir d'amélioration. L'éphédrine qui, dans certains cas, a modifié la fréquence des crises de sommeil, n'a rien amélioré en ce qui concerne les crises cataplectiques. Gowers prescrit la caféine comme un moyen efficace dans quelques-uns de ces cas, ce qui ne paraît pas être sans quelques bons résultats.

Enfin récemment, Hermann, croyant avoir affaire à des phénomènes en rapport étroit avec les fonctions vaso-motrices, chercha par un moyen thérapeutique, à obtenir une modification du système vasculaire et il employa la strychnine. Il administra par jour à son malade 3 pilules de 0 gr. 0002 de strychnine ; après

14 jours de traitement, le malade accusait à peine en riant une sensation de faiblesse.

Dans un cas trop récemment observé pour pouvoir être publié dans cette thèse, M. Devic a vu disparaître la cataplexie avec des doses journalières de strychnine ne dépassant pas cinq milligrammes. Par contre, la narcolepsie n'était en rien influencée par ce traitement.

Nous pensons que c'est là la thérapeutique de choix de notre affection. Mais il semble qu'il est bon parfois d'associer chez le même malade la strychnine avec les extraits thyroïdiens, voire même avec la caféine et la kola. Cependant, actuellement, on ne peut rien dire de définitif à ce sujet : il faut tout mettre en œuvre, même la psychothérapie qui aurait donné quelques succès à Löwenfeld.

Conclusions

La cataplexie est un syndrome caractérisé par des crises d'inhibition temporaire, totale ou partielle du tonus statique, sous la dépendance d'un choc psycho-affectif.

Elle est en général associée à la narcolepsie formant alors le syndrome de Gélinau. Les cas de cataplexie pure sont plutôt rares.

La connaissance de ce syndrome remonte à Westphal, en 1877, et à Gélinau, en 1880.

Nous publions quatre observations originales de cataplexie.

La symptomatologie se résume ainsi :

1° L'attaque est presque toujours provoquée par un choc émotif ou psycho-sensoriel.

2° Les crises sont précédées souvent d'une aura variable suivant les sujets.

3° La perte du tonus musculaire se produit dans les circonstances suivantes :

α elle entraîne la chute du malade.

β celui-ci ne se blesse jamais en tombant.

γ la résolution musculaire est en général complète.

4° Au cours de la crise, on peut observer des troubles vaso-moteurs.

5° Il n'y a jamais d'obnubilation de la conscience pendant les attaques.

6° Celles-ci sont de courte durée, de quelques secondes à quelques minutes.

7° La fin de la crise est soudaine.

8° La fréquence des attaques est variable.

9° Entre les crises le cataplectique mène une vie normale.

Il n'y a dans la littérature qu'une observation rapportant un examen neurologique fait au cours d'une attaque.

Les variétés cliniques des crises comprennent :

1° Les formes totales décrites et les attaques partielles avec perte du tonus localisée à certains muscles.

2° Les formes atypiques avec des mouvements involontaires.

3° La cataplexie du réveil.

4° Le syndrome de Gélineau.

Le diagnostic différentiel se fait avec les affections suivantes :

La syncope, le vertige d'origine auriculaire, la maladie d'Unevericht, le vertige laryngé de Charcot, la myoplégie paroxystique, la myopathie type Leyden-Möbius, l'attaque narcoleptique, mais surtout avec l'hystérie, l'épilepsie, le Lachschlag et la pycknolepsie.

L'étiologie de cette affection est encore inconnue ; nous sommes réduits à constater certaines circonstances d'ailleurs très inconstantes qui président à l'appari-

tion du syndrome : un traumatisme cranien, l'éthylisme, l'hérédo-spécificité, un trouble des glandes endocrines, une anomalie de la selle turcique, la puberté. les règles, la grossesse, une lymphocytose relative dans le sang, les épistaxis, des troubles de nature psychopathologique, une diplopie, enfin l'encéphalite épidémique, une tumeur cérébrale et la sclérose latérale amyotrophique. La pathogénie de la cataplexie est encore bien obscure et repose sur des hypothèses, mais il semble qu'il faille penser qu'il s'agit là d'un trouble vaso-moteur dans la région des centres régulateurs du tonus statique.

L'évolution et le pronostic sont en général bénins et varient avec la cause fondamentale.

Le traitement de choix, à l'heure actuelle, est basé sur une médication stimulante du système nerveux et en particulier nous notons la réelle efficacité de la strychnine et des extraits thyroïdiens.

Vu :	LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
LE DOYEN,	PIC,
JEAN LEPINE.	

Vu et permis d'imprimer

Lyon, le 7 Novembre 1931.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,

Pour le Recteur et par délégation :

Le Vice-Président du Conseil de l'Université,

GRIGNARD.

Bibliographie

- ADIE (W.-J.). — *Idiopathic Narcolepsie a Disease sui generis*, Brain, 1926.
- BÉRIEL. — *Eléments de Psychiatrie*.
- BERLINER UND SCHILDER. — *Über Tonusverlust*. Deut. Zeit. f. Nerv., 1926.
- BOLDEN. — A case of Narcolepsy (Gélineau). Nederl. Tydschr V. Genes, 1917.
- BRISSAUD. — La cataplexie symptomatique. Prog. Méd., 1903.
- CAMP (Carl). — Morbid Sleepiness. Journ. abs. Psych., 1907.
- CHAVIGNY. — Narcolepsie (Sommeil pathologique). Lyon Méd., 1904.
- COLLET. — *ORL application à la neurologie*, page 652.
- DERCUM. — Profound somnolence or Narcolepsy. Jour. Nerv. and Ment dis., 1913.
- DEVIC et MORIN. — La région du ventricule moyen et le sommeil. Journ. Méd. de Lyon, 1928.
- DORSCH. — Zur Frage der Kataplexie. Munch med Woch., 1920.

DUBOIS (R.). — Etude sur le mécanisme de la thermogénèse et du sommeil chez les mammifères. *Ann. Universitaire*, Lyon, 1896.

— Le centre du sommeil. *Compte rendu Soc. de Biol.*, 1901.

ECONOMO (von). — Studien über den Schlaf. *Vien. med. Woch*, 1926.

FÉRÉ. — Note sur la narcolepsie épileptique. *Rev. de méd.*, 1898.

FISCHER-BRUNO. — Zur Frage der narcolepsie. *Zeit Neurol. psych.*, 1924.

FRIEDMANN. — Zur auffassung der gchauchten Klimen Anfälle. *Mon. f. Psych. u. Neuro.*, 1915.

GÉLINEAU. — De la narcolepsie, *Gaz. des Hôpitaux*, 1880.

GILLEPSIE. — Case of cataplexy. *Journ. Neurol. a. Psych.*, 1927.

GOLDFLAM. — Zur Frage der genuinen Narcolepsie. *Deutsch. Zeit. Nerven.*, 1924.

GOWERS. — *The Bordeland of Epilepsy*, 1907.

— A case of narcolepsie. *Rev. of Neurol. a Psych.*, 1907.

GRUSZESKA.. — Two Cases of Narcolepsy. *Polska Gaz.*, 1928.

HENNEBERG. — Uber genuine Narcolepsie. *Neur. centralbl.*, 1916.

HERCONET. — Le sommeil dans les tumeurs cérébrales. *Thèse*, Paris, 1905.

HERMANN. — Perte du tonus musculaire d'origine affective. *Med. Klin.*, 1928.

- HESS. — Le sommeil. *Soc. de Biologie*, août 1931.
- HIRSCH. — Zur Frage der Schlafzentren. *Med. Klin.*, 1924.
- JACOBSON. — Narcolepsie. *Klin. Woch.*, 1926.
- JANSEN. — Ueber Narcolepsie (Gélineau-Redlich). *Zeit Neurol. u. Psych.*, 1926.
- JOLLY. — Ueber Narcolepsie. *Deutsch. Zeit. nerven.* 1916.
- KAHLER. — Zur Kenntnis der Narcolepsie. *Jah. Psych. u. Neurol.*, 1921.
- KRAUS. — Encephalitis letargica with severe recurrent narcolepsy. *J. new. et men.*, 1921.
- LHERMITTE. — Les narcolepsies. *Revue de Psychiat. et de Psychol.*, 1910.
- La forme narcoleptique tardive de la commotion cérébrale. *Paris Méd.*, 1918.
- La narcolepsie dans les affections glandulaires. *Journ. Méd. Pr.*, 1921.
- LHERMITTE et TOURNAY. — Le sommeil normal et pathol. *Revue Neurol.*, juin 1927.
- LHERMITTE et DUPONT. — La cataplexie. *Encéphale*, mai 1928.
- La Cataplexie. *Gaz. des Hôpitaux*, 1930.
- LHERMITTE et CLAUDE. — Syndrome de rigidité post-choréique avec démence. *Encéphale*, 1930.
- LEVIN. — La narcolepsie. *Arch. of Neurol. a Psych.*, 1929.
- LOEWENFELD. — Ueber narcolepsie. *Münsch Med. Woch.*, 1912.

- MACNAMARA. — Observation on Epistaxis. *Dubl. Journ. Med. Sci.*, 1862.
- MAILLARD et MILHET. — Un cas de tumeur cérébrale avec sommeil. *Encéphale*, 1906.
- MANKOWSKY. — Zur Pathogenèse des Kataplektischen Anfall bei Narcolepsie. *Mon. Psych. u. Neurol.*, 1926.
- MATZDORFF. — Uber Narkolepsie. *Deutsch. Zeitsch. f. Nerven*, 1925.
- MENDEL. — Kriegsbeobachtungen : Narcolepsie. *Neurol. Centralblatt*, 1916.
- MILLER. — Mental. dissociation : its relation to catatonica. *The Mekan. of Narcolepsie*. *Brain*, 1927.
- MISSRIEGLER. — Zur Psychogenèse de la Narcolepsie. *Portsch. Sex. u. Psychanal.*, 1924.
- MORHARDT. — Narcolepsie. *Vie Médicale*, 1928.
- MYERS. — Treatement of a case of narcolepsie. *Lancet*, 1920.
- NERVERMANN. — Ueber Narcolepsie in der Schwarngenschaft. *Deut. Med.*, 1921.
- NESBITT. — *Brit. M. J.*, 2 juin, 1928.
- NOAK. — Narkolepsie. *Neurol. Central blatt*, 1918.
- OPPENHEIM. — Ueber Lachschlag. *Mon. Pscych. u Neurol.*, 1902.
- PELNAR. — Nouveau cas de narcolepsie. *Rev. de Neurol.*, octobre 1930.
- PIÉRON. — Le tonus musculaire. *Revue de Neurol.*, 1920.
- RAILOWSKY. — Ueber der Pathogresch. Schäfigkeit. *Neur. a. Psych.*, 1926.

- REDLICH. — 'Zur narcolepsiefrage. *Mon. Psych. u. Neur.*, 1915.
- Ueber narcolepsie. *Zeitsch. f. d. g. Neur. u. Psych.*, 1925.
- ROSENTHAL. — Ueber die krankhaften Dissoziation bei Narkolepsie und Wachanfalle. *Arch. of. Psych.*, 1928.
- ROTHFELD. — Affectiver tonus. *Neurol. u. Psych.*, 1928.
- SAINTON. — Narcolepsie et obésité. *Revue Neurol.*, 1901.
- SALMON. — *La fonction du sommeil*. Paris, 1910.
- Les origines du sommeil. *Revue de Médecine*, 1906.
- SAMAIN. — Contribution à l'étude de la narcolepsie. *Thèse*, Paris, 1914.
- SOUQUES. — Narcolepsie consécutive à une commotion cérébrale. *Rev. Neurol.*, 1918.
- STERN. — Contribution to the pathogenesis of narcolepsy. *Med. Record N.-York*, 1902.
- STRAUSS. — Zur kasuistik mit anflassung der narcolepsie. *Mon. Psy, a Neurol.*, 1927.
- THEVENARD. — Dystonie d'attitude. *Thèse*, Paris, 1926.
- THOMAS. — Epilepsie statique, mai 1928.
- THOMAS. — Chausseblanche. — Lethargie intermittente par tumeur. *Revue Neurol.*, 1923.
- VILLAVERDE. — Epilepsie extrapyramidale. *Encéphale*, 1930.

VOULFORITCH. — Pathogénie du sommeil dans tumeur cérébrale. *Thèse*, Paris, 1905.

WENDEROWIC. — Hypnolepsie u. ihre Behandlung. *Arch. of. Psych.*, 1924.

WESTPHAL. — *Eigenthümliche mit Einschlafen verbundene Anfälle*, 1877.

— Zwei krankheitsfälle. *Arch. f. Psych.*, 1877.

WILSON (K.). — *The Narcolepsie*. Brain, 1928.

WORSTER-DROUGHT. — Narcolepsy. *Brit. Journ. Med. Psychol.*, 1923.

TABLE DES MATIÈRES

Avant-propos	9
Définition et historique.....	11
Observations	17
Symptomatologie	23
Variétés cliniques	37
Diagnostic différentiel	43
Etiologie	51
Pathogénie	55
Evolution et pronostic.....	61
Traitement	63
Conclusions	67
Bibliographie	71



BOSC FRÈRES, M. & L. RIOU

00 00 IMPRIMEURS - ÉDITEURS 00 00

00 42, QUAI GAILLETON, 42 00

00 00 00 00 LYON 00 00 00 00



